선천성 양측성 폐정맥 협착증의 심초음파 및 심도자 및 혈관조영술 소견

연세대학교 의과대학 심장혈관센터 심장내과, 흉부외과
정남식 · 하종원 · 윤정한 · 김병옥 · 장양수 · 조승연 · 조범구

Pulsed Wave and Color Doppler Echocardiography and Cardiac Catheterization Findings in Bilateral Pulmonary Vein Stenosis

Namsik Chung, MD, Jong-Won Ha, MD, Junghan Yoon, MD, Byung-Ok Kim, MD, Yangsoo Jang, MD, Seung-Yun Cho, MD and Bum-Koo Cho, MD

Cardiology Division, Department of Cardiothoracic Surgery, Cardiovascular Center, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

ABSTRACT

Pulmonary vein stenosis is a rare condition which is usually congenital in origin and is almost invariably fatal in its bilateral and severe forms. It is often overlooked, however, during clinical examination, routine echocardiography, and even at cardiac catheterization. This report describes pulsed Doppler, color flow echocardiography, and hemodynamic findings of bilateral pulmonary vein stenosis accompanying ventricular septal and atrial septal defects successfully corrected by surgery. **(Korean Circulation J 1998;28(4):647-652)**

KEY WORDS : Bilateral pulmonary vein stenosis · Echocardiography · Catheterization.

서 론

선천성 폐정맥 협착증은 매우 희귀한 심장 기형의 일종으로서 정도에 따라 매우 치명적인 질환으로 알려져 있다.[1-4] 이 질환은 다른 선천성 심장 질환과 잘 동반되어 나타나는 경우도 있어 진단이 매우 어려운 경우가 있다. 최근 저자 등은 경흉부 이면성 및 컬러 도플러 심초음파 검사에서 선천성 폐정맥 협착증이 의심되어 경식도 심초음파 검사 및 심도자 검사를 시행하여 확인한 심실 및 심방 중격 결손증이 복합적으로 동반된 선천성 양측성 폐정맥 협착증을 진단하고 수술로서 교정 후 완치한 1예를 경험하여 문헌 고찰과 함께 경흉부와 경식도 이면성 및 컬러 도플러 심초음파 검사와 심도자 검사 소견을 보고하는 바이다.

논문접수일 : 1997년 12월 22일
심사완료일 : 1998년 4월 27일
교신저자 : 정남식, 120-752 서울 서대문구 신촌동 134
연세대학교 의과대학 심장혈관센터 심장내과
전화 : (02) 361-7071 · 전송 : (02) 393-2041

증 례

환자는 28세 미혼여성으로서 노작성 호흡곤란을 주소로 연세 심장혈관센터에 내원하였다. 과거력상 환자는 자주 상기도 감염증을 앓았으며 어렸을 때부터 선천성 심장질환이 있음을 알고 지내왔으나 정상적인 성장과 발육을 하였다. 신체검사 소견상 혈압은 120/180 mmHg이었고 폐울혈의 소견은 없었으며 호흡음은 정

상이었다. 제 1 심음은 정상이었고 제 2 심음은 wide fixed splitting이 있었고 폐동맥 제 2 심음이 증가되어 있었다. 폐동맥부위에서 grade III/VI의 systolic ejection murmur가 청진되었고 좌측 중간 흉골연에서는 grade III/VI의 범수축기성 심잡음이 청진되었다. 심전도상 정상 동율동이었으며 좌심실 비대가 있었다. 흉부 X-선 소견은 폐혈관 음영이 좌우심장 단락에 의해서 증가된 소견을 보였으며 특별히 폐정맥의 확장이나 폐정맥 고혈압의 소견은 뚜렷하지 않았다.

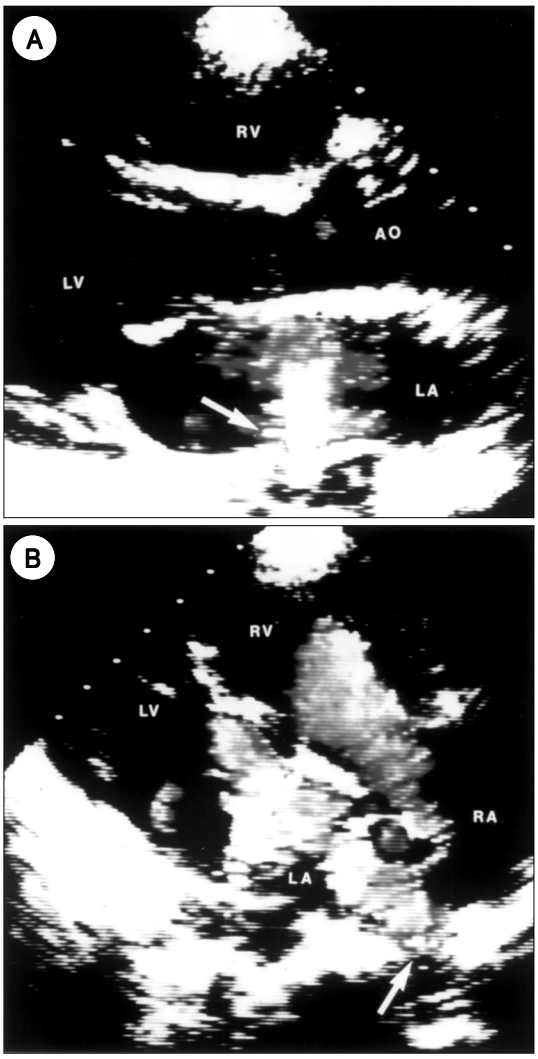

Fig. 1. Parasternal long axis (A) and modified apical four chamber view (B) showing turbulent color flow jets at the entrance of right and left pulmonary veins into the left atrium.

경흉부 심초음파 소견

심초음파검사는 Hewlett-Packard사의 제품(HP Sonos 1000, palo Alto, Carlifornia, USA) 2.5 MHz 탐촉자를 이용하였다. 좌심방 및 좌심실은 정상 크기이었으며 우심방 및 우심실은 volume overload에 의해 약간 확장되어 있었고 주폐동맥 역시 약간 확장되어 있었다. 심장 판막은 모두 정상이었고, 이차성 심방 중격결손(secundum atrial septal defect)과 perimembranous type의 심실 중격 결손이 확인되었다. 컬러 도플러 심초음파 소견에서 지속적인 와류(turbulent

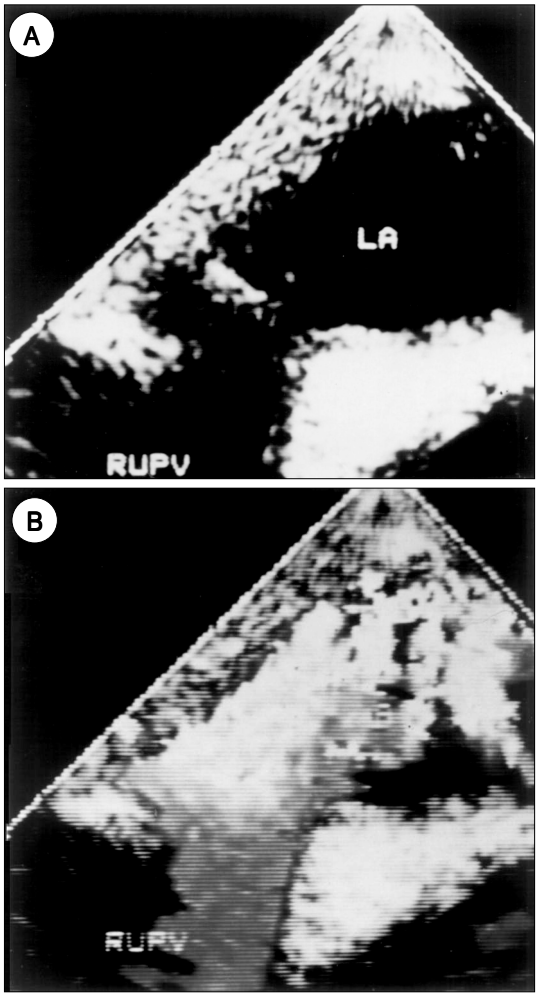

Fig. 2. A. Transesophageal echocardiography revealed membrane-like structure at venoatrial junction of right upper pulmonary vein. B. Color Doppler echocardiography at corresponding image revealed turbulent color flow jet across the stenotic membrane-like structure at venoatrial junction of right upper pulmonary vein.

flow)가 좌심방에서 심방중격을 통하여 우심방으로 흘러 들어가는 것이 확인되었으며 perimembranous type의 심실중격 결손을 통하여 좌심실에서 우심실로 와류(turbulent flow)가 유입되는 모습을 확인하였다. 흉골연 장축 단면도(Parasternal long axis view)에서 폐정맥에서 좌심방으로 들어오는 지속적인 와류성 폐정맥 유입(continuous turbulent pulmonary venous inflow) 모양이 현저하였으며(Fig. 1A), 변형 심첨 4방도(modified apical four chamber view)에서 이러한 지속적인 와류성 폐정맥 유입(continuous turbulent pulmonary venous inflow) 양상이 우측 상폐정맥과 좌측 상폐정맥의 입구에서 현저하게 나타났다

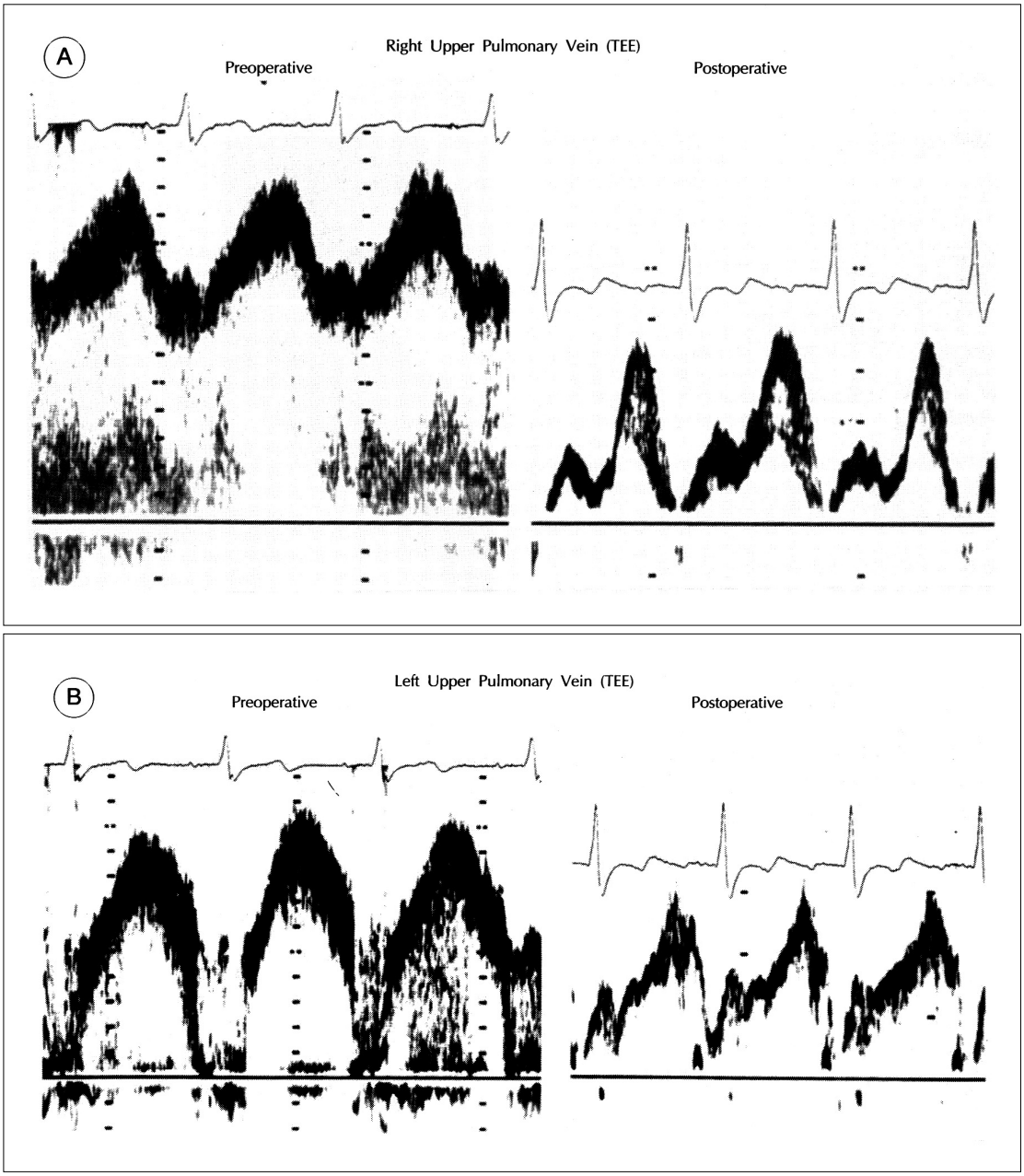

Fig. 3. Pulsed wave Doppler findings in right (A) and left (B) pulmonary vein stenosis by transesophageal echocardiography before and after surgery revealed continuous, high velocity flow, which was decrease in peak velocity after surgery.

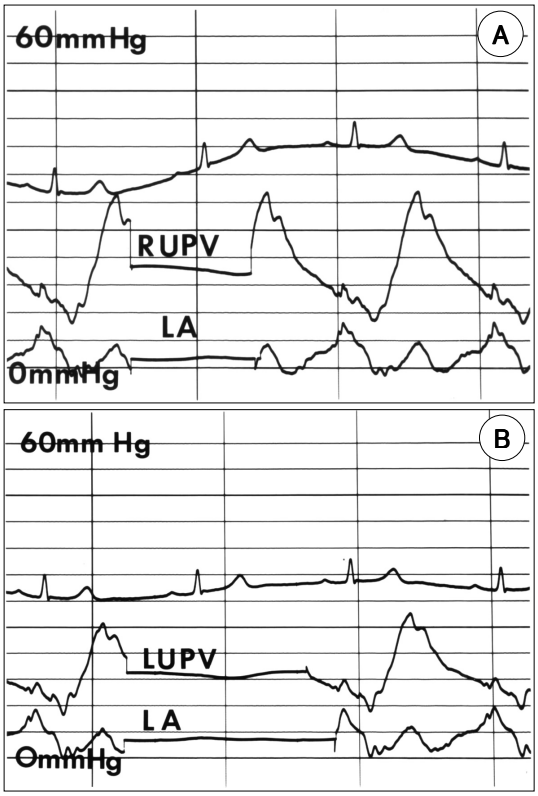

Fig. 4. Simultaneous pressure tracing of left atrium and right (A) and left (B) pulmonary veins revealed significant pressure gradients across the venoatrial junction.

(Fig. 1B). 경흉부 이면성 심초음파검사에서 폐정맥 협착의 소견이 뚜렷하지 않았으나 양측 상폐정맥 입구에서 간헐파 도플러 심초음파검사를 하였을 때 지속적인 와류성 유입(continuous turbulent inflow)를 관찰하였다.

경식도 심초음파 검사

이상과 같이 경흉부 심초음파검사에서 선천성 심방 및 심실 중격 결손증과 동반된 좌우 상폐정맥 협착증 소견을 강력히 시사하여 Hewlett - Packard사의 제품 (HP Sonos 1000, palo Alto, Carlifornia, USA) 5 MHz 탐촉자를 이용하여 경식도 초음파 검사를 시행하였다. 경흉부 심초음파검사상 보였던 심실 중격 및 2차성 심방중격 결손증을 다시 확인하였으며 우측 상폐정맥이 venoatrial junction에서 협착성 막(stenotic membrane)을 확인하였고 협착때문에 우측 상폐정맥이 확장되어 있음을 확인하였다(Fig. 2A). 이 협착 부위에서 지속성 와류에 의한 mosaic 양상의 폐정맥 유입 혈

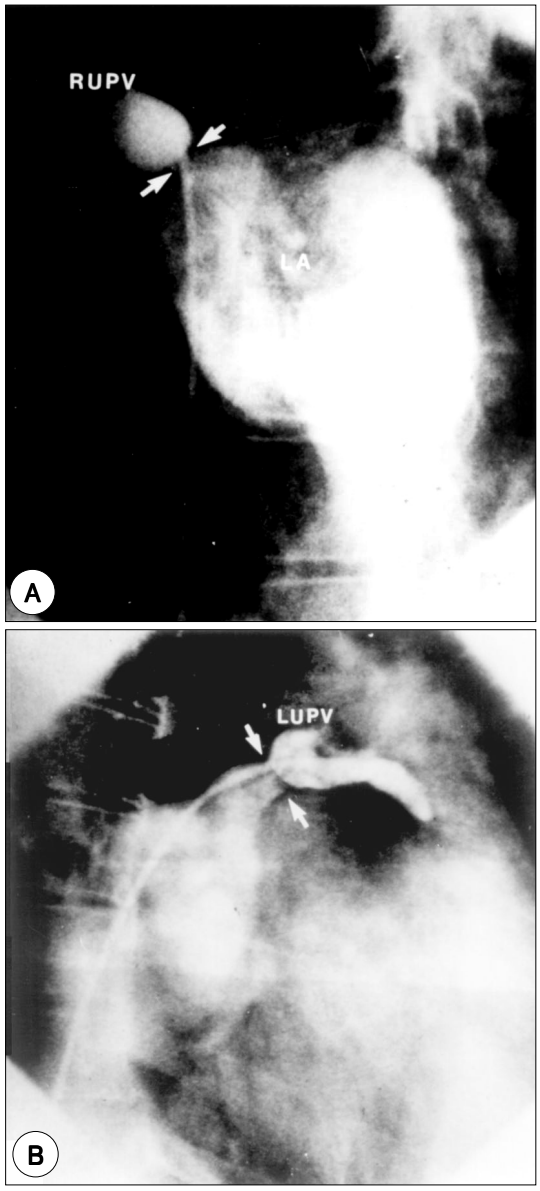

Fig. 5. Selective angiogram of right upper pulmonary vein (A) and left upper pulmonary vein (B) demonstrating stenosis at the venoatrial junction.

류(pulmonary venous inflow)를 컬러 도플러 심초음파에서 더욱 더 뚜렷이 관찰하였으며(Fig. 2B) 간헐파 도플러 검사상 최대 혈류 속도는 이면성 평균압력교차는 17 mmHg, 순간 최대 압력교차는 27 mmHg이었다. 좌측 상폐정맥에서는 venoatrial junction에서 약 1 cm 정도의 협착성 막(stenotic membrane)이 발견되었으나 우측처럼 폐정맥이 심하게 확장되어 있지는 않

았다. 좌측 상폐정맥 협착의 평균 압력교차는 10.4 mmHg이었으며 최대 순간압력교차는 19.5 mmHg이었다(Fig. 3A and B). 따라서 경식도 심초음파를 통하여 좌우상폐정맥의 stenotic membrane 압력교차를 확인하고 측정할 수 있다.

심도자 검사 및 심혈관조영술 소견

좌우 폐정맥의 혈역학적 검사는 7F balloon-tipped double lumen catheter를 대퇴 정맥을 통해서 하대정맥, 우심방 그리고 이차성 심방중격 결손을 통하여 좌심방에 위치시킨 후 선택적으로 좌우 상하 폐정맥에 각각 삽입하여 pull-back pressure tracing을 하였다. Fig. 4에서 보는 바와 같이 좌측 상폐정맥과 좌심방사이에 최고 20 mmHg, 평균 12.5 mmHg의 압력교차가 있었으며 우측 상폐정맥과 좌심방사이에는 최고 27.5 mmHg, 평균 17 mmHg의 압력교차가 관찰되었다. 좌우하폐정맥과 좌심방사이에는 압력교차가 관찰되지 않았다.

Fig. 5는 각각 좌측 상폐정맥과 우측 상폐정맥의 조영술 소견으로서 각각 막성 조직(membranoug tissue)로 인하여 오목하게 폐정맥이 veno-atrial junction에서 좁아져 있음을 관찰할 수 있었다.

수술 소견

수술소견은 심초음파와 심도자 소견에서 보인 바대로 2차성 심방중격과 perimembrane type의 심실중격 결손이 확인되었으며 좌우 상폐정맥의 veno-atrial junction에 얇은 막 모양의 협착성 병변이 확인되어 단순 절제하여 정상화시켰다.

수술 후 경흉부 및 경식도 심초음파 소견

Fig. 3의 경식도 도플러 심초음파의 폐정맥 유입 혈류 양상에서 보는 바와 같이 수술전 좌우 상폐정맥 협착에서 보이던 지속성 와류(turbulent continuous flow) 양상이 없어지고 폐정맥 혈류의 양상이 정상화되었으며 압력 차이가 없어졌다.

고 안

선천성 폐정맥 협착증은 매우 희귀한 질환으로서 많은 환자들에서 증상이 유아기 또는 소아기에 나타나며 다른 선천성 심장 질환과 잘 동반되어 나타나기 때문에 진단이 매우 어려운 경우가 있다.[1)2)] 환자는 정상적인 성장발육을 하지 못하고 호흡곤란, 자주 재발하는 기도 감염증, 각혈, 청색증, 심부전증 등을 나타낸다.[1-4)] 본 증례에서는 어렸을 때부터 기도 감염증을 자주 앓아왔으나, 정상발육을 하였고, 운동성 호흡곤란을 호소하였으나, 청색증이나 심부전증을 보이지 않는 비교적 양호한 상태이었다. 이러한 환자들에서 청진소견상 지속성 심잡음이 청진될 수 있으며[2)3)] 심전도에서는 폐동맥고혈압에 의한 우심실 비대소견이 나타날 수 있으나 항상 나타나는 것은 아니다.[2)5)] 흉부 X-선 소견은 폐정맥울혈의 소견이 보일 수 있으며 폐정맥 협착은 한 개 또는 여러 개의 폐정맥들이 협착이 되 수 있으며[1)] atresia가 동반된 경우도 있다.[4)] 본 증례에서는 심방중격결손증과 심실중격 결손증에 의한 심잡음외에 폐정맥 협착에 의한 지속성 심잡음을 청진할 수가 없었으며 흉부 X-선 소견상 좌우단락에 의한 폐혈관 음영이 증가되어 있었으며 폐정맥 고혈압 소견을 발견할 수는 없었다. 이러한 질환은 routine 이면성 심초음파 검사를 통하여 폐정맥 영상만으로 진단하는 것은 매우 어려우나, 간헐파 도플러 심초음파를 시행하여 폐정맥에서 좌심방으로 흘러 들어오는 혈류의 속도를 측정함으로서 비정상적인 혈류의 유무를 확인할 수 있다. 폐정맥협착에 의한 폐정맥 혈류의 특징은 정상적인 수축기 이완기의 혈류양상을 보이지 않고 high velocity의 지속성 와류(continuous turbulent flow) 양상을 보인다. Color Doppler 심초음파 검사는 폐정맥 협착의 진단을 더 용이하게 하여 준다. 특히 color Doppler 심초음파 검사가 이러한 질환에서 더 중요한 것은 폐정맥의 영상을 더 용이하게 하여주고, 본 증례에서처럼 비정상적인 mosaic 양상의 지속성 와류를 보이기 때문에 routine color Doppler 심초음파 검사에서 비교적 쉽게 screening을 할 수 있다 하겠다.

경식도 심초음파검사는 transducer와 심장사이에 영상을 저하시키는 구조물이 없기 때문에 좌심방과 폐정맥의 영상을 더욱 선명하게 얻을 수 있어 매우 중요한 비관혈적 진단방법이라 할 수 있겠다. 본 증례에서 보인 바와 같이 좌우상폐정맥의 협착과 그 정도를 식도 심초음파 검사를 통하여 정확히 진단할 수가 있었으며 협착부위의 압력교차를 비교적 정확하게 측정할 수 있었다.

본 증례에서 수술을 시행하기 전 확진을 위하여 심도자 검사 및 심혈관 조영술을 시행하였으나 경흉부 및 경식도 심초음파에서 확인된 협착을 확인하는 결과 외에 더이상 새로운 정보를 얻을 수 없었다.

요 약

저자 등은 28세 여성에서 2차성 심방중격결손증과 perimimbranous type의 심실중격결손증이 동반된 선천성 폐정맥 협착증을 경흉부 심초음파검사에서 진단하고 경식도 심초음파 검사와 심도자술 그리고 심혈관 조영술로 확인하여 수술적 교정으로 치료한 1예를 경험하였다. 특히 color Doppler 심초음파 검사와 이면성 심초음파 검사 유도하에 Doppler 심초음파 검사에서 폐정맥 협착시에 특징적인 high velocity의 지속적인 와류는 이러한 질환을 진단하는데 결정적인 소견임을 경험하여 이에 문헌고찰과 아울러 보고하는 바이다.

중심 단어 : 폐정맥협착증 · 도플러 심초음파.

REFERENCES

1) Sade RM, Freed MD, Mathews EC, Castaneda AR. *Stenosis of individual pulmonary veins: review of the literature and report of a surgical case. J Thorac Cardiovasc Surg 1974;67:953-62.*
2) Moller J, Noren G, David P, Amplatx K, Kanjuh V, Edwards J. *Clinical pathologic conference. Am Heart J 1966; 73:530-7.*
3) Bini RM, Cleveland DC, Ceballos R, Bargeron LM, Pacifico AD, Kirklin JW. *Congenital pulmonary vein stenosis. Am J Cardiol 1984;54:369-75.*
4) Smallhorn JF, Pauperio H, Benson L, Freedom RM, Ro-we RD. *Pulsed Doppler assessment of pulmonary vein obstruction. Am Heart J 1985;110:483-6.*
5) Dev V, Shrivastava S. *Diagnosis of pulmonary venous obstruction by Doppler echocardiography. Int J Cardiol 1989;22:129-33.*
6) Samdarshi TE, Morrow WR, Helmcke FR, Nanda NC, Bargeron LM, Pacifico AD. *Assessment of pulmonary vein stenosis by transesophageal echocardiography. Am Heart J 1991;122:1495-8.*
7) Vick GW III, Murphy DJ II, Ludomirsky A, Morrow WR, Morriss MJH, Danford DA, Huhta JC. *Pulmonary venous and systemic ventricular inflow obstruction in patients with congenital heart disease: detection by combined two-dimensional and Doppler echocardiography. J Am Coll Cardiol 1987;9:580-7.*
8) Webber SA, de Souza E, Patterson MWH. *Pulsed wave and color Doppler findings in congenital pulmonary vein stenosis. Pediatr Cardiol 1992;13:112-5.*
9) Gathman GE, Nadas AS. *Total anomalous pulmonary venous connection: clinical and physiologic observations of 75 pediatric patients. Circulation 1970;42:143-54.*
10) Jegier W, Gibbons JE, Wiglesworth FW. *Cor triatriatum: clinical, hemodynamic, and pathologic studies. Surgical correction in early life. Pediatrics 1963;31:255-67.*
11) Mullins CE. *Transseptal left heart catheterization: experience with a new technique in 520 pediatric and adult patients. Pediatr Cardiol 983;4:239-45.*